

질자궁수종 신생아 2례

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실, 방사선학교실*

박민영 · 손보라 · 김소영 · 김영유 · 김현희 · 이원배 · 성인경 · 전정식 · 임수아*

Two Cases of Hydrometrocolpos in Neonate

Min Young Park, M.D., Bo Ra Son, M.D., So Young Kim, M.D.
Young You Kim, M.D., Hyun Hee Kim, M.D., Won-Bae Lee, M.D.
In Kyung Sung, M.D., Chung Sik Chun, M.D. and Su Aa Lim, M.D.*

Department of Pediatrics, Radiology, Medical College,
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea*

Imperforated hymen, vaginal atresia or high transverse vaginal septum are caused by incomplete vaginal canalization. The infant may be present with distention of the vagina and the uterus with glandular secretions stimulated by maternal estrogens, known as hydrometrocolpos. We report two cases of hydrometrocolpos. In the first case, distal vaginal atresia with cystovaginal fistula was revealed by a contrast fluoroscope through the percutaneous catheterization. In the second case, urogenital sinus was detected by a fistulogram through a single orifice in the genital area. We decompressed the cystic mass by ultrasonogram guided aspiration, promptly at birth, then achieved the transient drainage of cystic fluids by percutaneous catheterization. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:278-283)

Key Words : Hydrometrocolpos, Vaginal atresia, Urogenital sinus

서 론

신생아 질자궁수종(hydrometrocolpos)은 질(vagina)의 원위부가 단독으로 폐쇄되거나 또는 요생식동(urogenital sinus), 배설장(cloaca)의 발달 기형으로 질의 원위부가 폐색되고 근위부가 요로계와 루(fistula)를 형성함으로써 질내에 자궁이나 질 상피에서 나온 분비물이 고이거나 요가 축적되어 수종을 형성하는 것이다¹⁻³⁾. 이러한 복강내 수종은 산전 진찰시 방광 또는 다른 원인에 의한 낭종 등으로 오인되기 쉬우며^{4, 5)}, 동반되는 기형이 많고, 큰 낭종의 압박으로 인한 요관

폐색으로 신수종, 신기능 저하 등을 야기하며, 복압을 상승시키거나 횡격막을 직접 압박시켜 호흡곤란을 야기하는 등⁶⁾의 이차적인 합병증을 야기하므로 출생전과 출생 직후 신속히 원인을 규명하고 낭내 분비물을 배액하여 감압 시키는 것이 매우 중요하며 지속적인 배액과 적절한 시기의 재건 수술이 필요하다. 저자들은 산전 진찰에서 복강내 큰 낭종이 발견된 환아에서 출생시 호흡곤란과 복부 팽만의 소견을 보였으며 출생 직후 초음파에 의한 천자를 시행하여 감압을 한 후 복부 초음파검사, 복부 컴퓨터 단층촬영, 형광경을 이용한 조영술 등으로 질자궁수종을 진단하고, 경피적 배액관을 설치하여 임시로 배액 치료하며 추적관찰 중인 2례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2001년 8월 28일, 승인 : 2001년 10월 27일
책임저자 : 김현희, 가톨릭의대 성가병원 소아과
Tel : 032)340-7046 Fax : 032)340-2669
E-mail : hskim@hfh.cuk.ac.kr

증 례

증 례 1

환 아 : 여아, 김○○ 애기

주 소 : 출생시 청색증, 호흡곤란, 복부팽만

출산력 : 제태기간 35주 2일, 체중 3,100 g, 태아 곤란증에 의한 응급 제왕절개 분만, apgar 점수 1분 4점, 5분 5점, 산전 진찰, 초음파 검사상 복강내 낭종성 종괴 관찰

가족력 : 5세 오빠, 그 외 특이사항 없음.

현병력 : 출생 직후부터 청색증과 호흡곤란 증세를 보이며 심한 복부 팽만과 늘어지는 소견 보여 입원하였다.

진찰 소견 : 입원시 체온 36.5℃, 맥박수 100회/분, 호흡수 55회/분이었고, 활동력이 저하되어 있었다. 출생 체중 3,100 g(25-50 백분위수), 신장 57 cm(97 백분위수 이상), 두위 33.5 cm(25-50 백분위수), 흉위 31 cm(25-50 백분위수)이었으며, 청색증 소견을 보이고 있었고 두부 안면기형이나 팽윤 소견은 없었다. 흉곽의 움직임은 불규칙하고 호흡음은 거칠고 감소되었으며 심음은 규칙적이고 심 잡음은 들리지 않았다. 복부는 심하게 팽만 되었고 하지부종 소견과 함께 외음부 음핵 사이에 한개의 개구만 관찰되었으며 이곳으로 소변이 나오는 것을 확인하였다.

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 혈색소 16 g/dL, 백혈구 13,600/mm³, 혈소판 162,000/mm³이었고, 전해질 검사상 Na 136 mEq/L, K 4.6 mEq/L, BUN 15 mg/dL, creatinine 0.3 mg/dL, 혈액화학 검사상 단백질, 알부민, 혈당, 간기능은 정상소견이었다. 동맥혈 가스 검사상 pH 7.262, PaCO₂ 50 mmHg, PaO₂ 48 mmHg, BE -4.9 mmol/L, HCO₃ 22 mmol/L, SaO₂ 80%로 호흡성 산혈증 소견을 보였으며, 소변 검사상 pH 7.5 요비중 1.005, 백혈구 0-1/HPF, 적혈구 1-4/HPF이었다. 출생 직후 낭내의 액체 천자를 시행하여 흰색의 탁한 액체 120 cc를 배액 하였고, 액체의 세포학 검사상 많은 질 상피 세포, 약간의 중성구들이 보였다. 염색체 검사는 46 XX이었다.

방사선 소견 : 입원 당일 시행한 단순 X-ray 촬영상 복부에서 방광위치에 종괴 음영이 보였고, 흉부에서 파립상 음영과 공기 기관지 음영이 관찰되었다. 복부 초음파에서 하부 복강내 종괴와 양쪽 신장의 수신

증이 있었고, 복부 컴퓨터 촬영상(Fig. 1) 질자궁 수종이 질협착으로 인한 질폐쇄에 의해 형성되었으며 방광을 압박하고 있었다. 종괴 내부에는 액체가 차 있었으며, 양쪽 신장의 심한 수신증이 관찰되었다. 8일째 시행한 DTPA scan 결과 신기능은 왼쪽 56.37%, 오른쪽 43.63%로 감소되었으며, 배뇨 중 방광조영술상 방광 요관 역류증이 없음을 확인하였다. 19병일 초음파에 의한 천자를 시행하여 흰색의 탁한 액체를 60 cc 배액한 후 천자바늘을 통해 조영제를 주입하였고 질자궁수종의 모양을 확인하였다. 이후 추적관찰에서 질자궁수종내에 액체가 계속 고이는 것을 확인하여 초음파에 의한 pig-tail 도관을 좌하복부 피부를 통해 질자궁수종 내에 배액관으로 위치시키고(Fig. 2A), 질내 원위부 끝에서 회음부까지 길이를 측정하였다(Fig. 2B). 60병일에 유치된 경피적 도관을 통해 조영제를 투여하여 질자궁수종에서 방광으로 조영제가 흐르는 모양을 발견하여 방광사이의 교통을 확인하였다(Fig. 3).

치료 및 경과 : 출생직후 복강의 낭종성 종괴에서 120 cc 낭액을 천자하여 감압을 시행하였고 신생아호흡곤란 증상에 대한 치료로 surfactant 투여와 함께 인공 호흡기 치료를 4일간 시행하였다. 이후 지속적인 요로 감염 소견을 보여 정맥항생제를 투여하면서 관찰중 초음파 추적검사상 낭 내에 액체가 계속 차는 소견이 관찰되어 38병일에 질자궁수종내에 복부를 통한 경피적 도관을 설치하여 성공적으로 배액 되어 8개월 현재 외래에서 추적 관찰 중으로 건강하게 성장하고 있으며 수술시기를 고려 중이다.

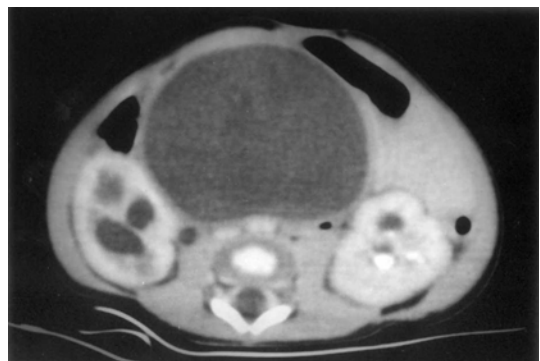


Fig. 1. Abdomen CT reveal hydrometrocolpos, huge fluid-filled mass occupying the midabdomen and pelvis. The urinary bladder is compressed. Bilateral hydronephrosis is noted.

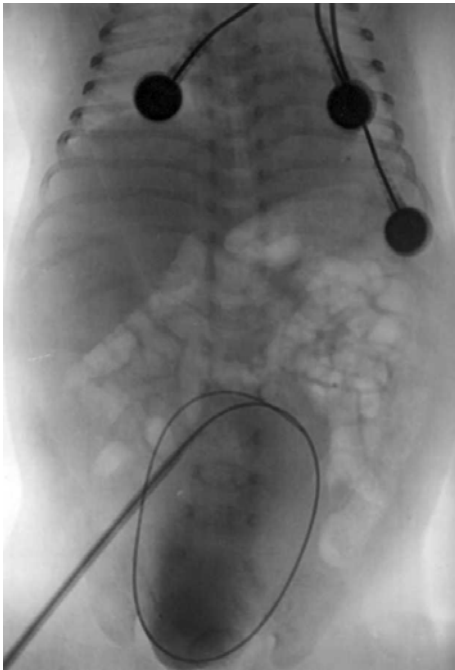


Fig. 2A. Percutaneous pig-tail catheter placed into the vaginal lumen.

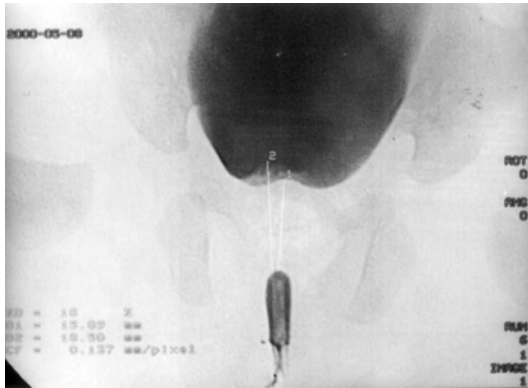


Fig. 2B. Estimated distance from perineum to the distal end of the vaginal lumen is about 18.5 mm.

증 례 2

환 아 : 여아, 최○○ 애기

주 소 : 청색증, 호흡곤란, 복부팽만, 모호한 외부 성기

출산력 : 재태기간 35주 2일, 3,700 g 제왕절개로 분만, Apgar score는 각각 1분 1점, 5분 3점이었다.

가족력 : 33개월 오빠 있고, 그 외 특이소견 없음.

현병력 : 출생시 복부 팽만 심하고 청색증, 서맥, 자



Fig. 3. Contrast injected through the percutaneous catheter showed hydrometrocolpos and fistula to the bladder.

발호흡 없이 심폐소생술 시행 후 입원하였다.

이학적 소견 : 출생직후 맥박수 20/분, 자발호흡 없고, 체온 36.5℃이었으며, 심폐소생술 시행 후 심박수 100회/분, 호흡수 48회/분이었다. 신체 계측상 체중 3,700 g(75-90 백분위수), 신장 44 cm(3-10 백분위수), 두위 35 cm(50-75 백분위수)이었다. 활동과 울음 거의 없으며 청색증 동반되고 있었고, 흉부소견에서 심음 약하고 느리게 청진되며, 복부팽만, 양하지 부종, 한개의 개구만 있는 모호한 외부 성기가 관찰되었고, 이곳으로 소변이 나오고 있었다. 항문의 위치는 개구 바로 뒤에서 발견되었다.

검사 소견 : 말초혈액 검사상 혈색소 13.4 g/dL, 백혈구 18,300/mm³, 혈소판 339,000/mm³, CRP 양성, BUN 25 mg/dL, creatinine 1.0 mg/dL, 소변검사상 pH 8.0, 요비중 1.015, 단백질 1+, 백혈구 20-30/HPF, many bacteria 소견이 관찰되었다. 소변배양검사서 streptococcus가 자랐으나 혈액배양검사는 음성이었다. 염색체 검사는 46,XX이었다.

방사선 소견 : 출생 당일 시행한 복부초음파검사와 복부 컴퓨터 촬영상(Fig. 4)에서 복수와 좌측신의 낭성 질환이 발견되고, 양측신장의 수신증을 동반한 질자궁 수종이 관찰되었다. 2병일에 외음부내 개구를 통한 누관조영술(Fig. 5)을 시행하여 낭 내부가 조영된 후 바로 앞쪽에 위치한 방광이 조영되는 것을 확인하

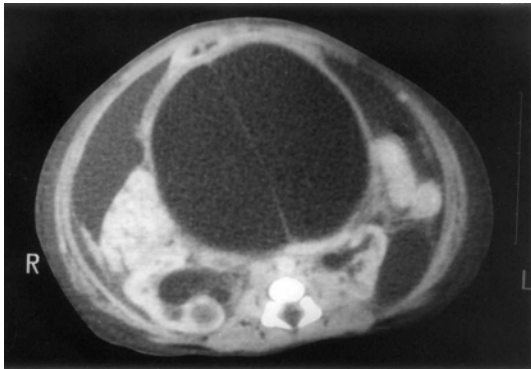


Fig. 4. Abdomen CT shows hydromerocolpos in duplicated uterus, both hydronephrosis, left kidney cyst and large amount of ascites.

였다. 심초음파 검사에서 동맥관 개존증과 폐동맥 협착증을 진단하였다.

치료 및 경과 : 출생직후 외음부 개구를 통한 도관을 삽입하여 130 cc를 배액하여 복부팽만을 완화시켰고, 9일 동안 기계호흡 치료와, 요로 감염에 대해 항생제 치료를 시행하였다. 20병일에 보호자 원하여 퇴원한 후 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

질자궁수종의 빈도는 30,000명 출생당 1명, 16,000명 여아 중 1명으로 드문 질환이나 신생아에서는 복강내 종괴 원인 중 3번째로 흔한 질환이다. 질자궁수종에는 두가지 형태가 있으며 그중 요로형은 발생시의 요생식동 또는 배설강 기형과 관련이 있으며, 주로 질의 원위부가 폐쇄되고 근위부가 요로계와 루(fistula)를 형성하여 배뇨시에 요의 역류에 의해 루를 통하여 질내에 소변이 축적되게 되어 질자궁수종을 형성한다. 분비형은 요로계와의 교통 없이 하부생식계의 폐색으로 인하여 질의 분비물이 축적되어지는 경우로, 폐색의 원인으로는 폐쇄 처녀막, 질폐쇄증, 질중격 등이 해당되며, 신생아시기에는 모체의 에스트로겐의 영향으로, 사춘기 이후에는 자가호르몬에 의해 질내의 점액선이 자극되어, 분비물이 축적되면서 질이나 자궁의 확장이 유발되어 질자궁수종이 형성된다¹⁻⁴⁾. 본 증례들의 경우 첫번째 증례는 수종내에 지속적으로 액체가 축적되어 경피적 도관으로 배액하면서 도관내 조영제를 투입하여 질 방광 사이의 교통을 규명하여 원위부 질 폐쇄와 근위부 질 방광 루가 발견되었으며,



Fig. 5. Fistulogram reveals midline pelvic structure with thin longitudinal septum followed by anteriorly located opacified bladder.

두번째 증례는 외음부의 항문 이외의 단일 개구에 조영제를 주입하여 중복자궁과 방광이 함께 조영되는 요생식동을 진단하여 두 증례 모두 요로형임을 확인하였다. 질자궁수종의 진단은 질경을 이용한 이학적 검사, 복부 초음파 검사, 복부 컴퓨터 단층촬영 등으로 질자궁수종의 모양과 동반된 기형을 규명하고 질 폐색을 알아보기 위해 금속식자를 이용하기도 하며 조영제를 사용하여 수종내부의 조영과 요로계와의 교통 유무를 알아본다. 복강내의 합병증이 의심되거나 높은 위치의 질폐색이 있는 경우, 심한 기형이 동반된 경우는 개복술의 적응증이 된다^{4,5)}. 감별해야 할 질환으로는 막성 방광, 이중방광, 다엽성 난소낭, 요막관 낭, 장간막 낭, 수막류, 기형종 등이 있으며 낭내 액체의 세포학적 검사가 감별에 도움이 된다. 질자궁수종의 사망율이나 이환율은 질자궁수종 자체보다는 요로계 및 다른 기관에 동반된 기형과 요관 압박으로 인한 합병증의 유무와 관련이 깊으므로 상부 요로계의 이상과 신장의 기능을 측정하기 위해 IVP, DTPA scan 등을 시행해야 한다. 특히 요로형은 발생학적으로 요생식동 상부 생성시기의 발달 이상에 기인하기 때문에 기형이 더 흔하게 나타난다⁸⁻¹⁰⁾. 합병증으로는 복강내의 종괴에 의한 요로계의 폐색으로 유발된 신수종, 거대요관, 양수과소증 등과 대정맥 압박에 의한 하지부

중, 횡격막 압박으로 인한 호흡곤란 증상의 유발 등이 있으며 드물게는 질자궁수종내의 체액이 난관 튜브를 통해 복강내로 나와 복막염을 일으킬 수 있다^{6, 7, 10}. 동반되는 기형에는 요생식계와 관련해서 다낭신, 신장 무형성, 신장이형성, 중복자궁, 이소성 요관 등이 있고, 요생식계 이외에는 쇄항, 항문질루 등의 항문기형, 귀의 무형성, 구순구개열, 단일제대동맥 등이 보고된 바 있다⁹⁻¹². 질자궁수종을 동반하는 질환 중 Mckusick-Kaufman syndrome은 상염색체 열성유전을 하며 다지증, 선천성 심장병 등을 동반한다. 본 증례들의 경우 모두 질자궁수종에 의한 심한 요로계폐색을 유발하여 신수종을 동반하였고, 출생시 호흡곤란으로 인공호흡기로 치료받았으며^{6, 7} 잦은 요로감염이 합병되었다. 특히 두번째 증례는 신수종 이외에 중복자궁, 남성 신장질환, 항문기형을 동반하였고, 동맥관 개존증, 폐동맥 협착증의 선천성 심기형과 함께 복수가 발견되었다. 치료는 생후 수개월 뒤에 영구적 질 재건술을 시행할 때까지 항생제 치료로 질자궁수종과 요로계의 감염을 예방하면서 수종내의 액체를 일시적으로 배액하고 감압시켜 주는 것을 원칙으로 하나 아직까지 수술 방법과 시기에 관하여 일반적인 표준은 없다. Romeo 등¹¹은 질 절개술을 통하거나 피부를 통하여 수종내로 직접 도관을 삽입하여 배액 하였고, 생후 6-8개월 후에 결장루 설치술 후 질재건술을 시행하여 anterior sagittal transanorectal approach로 정상적인 모양을 성형했다고 보고하였으며, Ramenofsky Ruffensperger 등^{13, 14}은 결장루 설치 후 abdominal perineal vaginal pull through 수술을 시행하였고 Bhatnagar 등¹⁵은 도관을 유지하지 않고 개복술로 튜브형태의 질 절개를 시행하고 povidone 용액으로 하루 두번씩 감염된 질내를 세척하면서 배액을 유지한 후 2년째에 질 재건술을 시행한 증례를 보고한 바 있다. 본 첫 증례의 경우 경피적 도관을 질자궁수종내에 삽입, 유지함으로써 지속적인 배액을 유지하여 감압 치료를 하면서 외래에서 추적 관찰 중이며 8개월 현재 8.15 kg으로 양호한 건강상태를 보이고 신기능이 회복되고 있어 적절한 시간을 모색하여 질재건술을 시행할 예정이다.

요 약

저자들은 출생시 복강내 큰낭종성 종괴에 의한 복

부팽만을 주소로 입원한 환자들에서 초음파검사, 복부 컴퓨터단층촬영, 형광경 등을 이용한 조영술로 질자궁수종과 신수종을 비롯한 동반된 여러 합병증을 진단하였으며 경피적 도관을 질자궁수종내에 삽입, 유지함으로써 지속적인 배액을 유지하여 감압 치료를 하면서 외래에서 추적 관찰 중으로 8개월 현재 8.15 kg으로 양호한 건강상태를 보이고 있으며 질 재건술을 시행할 예정이다.

참 고 문 헌

- 1) Arena F, Romeo C, Cruccetti, Antonuccio P, Basile H. The neonatal management and surgical correction of urinary hydrometrocolpos causes by a persistent urogenital sinus. *Br J Urol Int* 1999; 84:1063-68.
- 2) Hahn-Pederson J, Kvist N, Nielsen OH. Hydrometrocolpos: current view on pathogenesis and management. *J Urol* 1984;132:537-40.
- 3) Mahony PJ, Chamberian JW. Hydrometrocolpos in infancy: congenital atresia of the vagina with abnormality abundant cervical secretion. *J Pediatr* 1940;17:772.
- 4) Respondek-Libeska M, Krason A, Kaczmarek P. Fetal hydrometrocolpos: not only diagnostic but also therapeutic dilemmas. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11:155-6.
- 5) Hill SJ, Hirsch JH. Sonographic detection of fetal hydrometrocolpos. *J Ultrasound Med* 1985;4:323-5.
- 6) Sharma S, Aggarwal Ak, Puri S, Kulshreshtha R, Ramji S, Baijal VN. Hydrometrocolpos with respiratory distress. *Indian Pediatr* 1988;25:461-4.
- 7) Robin M, Clouzeau J, Lamba P, Gerbaka B, Aigrain Y, Lejeune C. Neonatal hydrometrocolpos. A cause of immediate neonatal respiratory distress. *Arch Fr Pediatr* 1987;44:185-7.
- 8) Chen CP, Liu FF, Jan SW, Chang PY, Lin YN, Lan CC. Ultrasound guided fluid aspiration and prenatal diagnosis of duplicated hydrometrocolpos with uterus didelphys and septate vagina. *Prenat Diagn* 1996;16:572-6.
- 9) Mckusick VA, Bauer RL, Koop CE. Hydrometrocolpos as a simply inherited malformation. *J Am Med Assoc* 1964;189:813-6.
- 10) Reed MH, Griscom NT. hydrometrocolpos in infancy. *Am J Roentgen* 1973;118:776-8.
- 11) Boulot P, Deschamps F, Hedon B, Laffargue F. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1991;25:40: 233-6.
- 12) Sawhney S, Gupta R, Berry M, Bhatnagar V.

- Hydrometrocolpos : diagnosis and follow up by ultrasound a case report. *Australas Radiol* 1990; 34:93-4.
- 13) Raffensperger JG. Vaginal anomalies. *Swenson's Pediatric Surgery* 5th ed. Norwalk, CT : Appleton & Lange 1990:963-8.
- 14) Ramenofsky ML, Raffensperger JG. An abdominal-perineal-vaginal pull-through for definitive treatment of hydrometrocolpos. *J Pediatr Surg* 1971;6:381-7.
- 15) Bhatnagar V, Agarwala S, Mitra DK. Tubed vaginotomy : a new technique for preliminary drainage of neonatal hydrometrocolpos. *Pediatr Surg Int* 1998;13:613-4.
-